ITEM 236 : SOUFFLE CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

Un souffle précordial peut être diagnostiqué chez l'enfant :
- En relation avec une malformation cardiaque congénitale : 1% des enfants à la naissance
- Chez le grand enfant surtout en cas de souffle fonctionnel ou innocent
- En relation avec une cardiomyopathie ou une myocardite aiguë rarement
- En relation avec une cardiopathie acquise exceptionnellement (plus de valvulopathie rhumatismale en Occident…)

Epidémiologie

- Très fréquent = **30 à 50%** : en majorité **anorganique = fonctionnel = innocent = bénin,** ou plus rarement **organique** (90% des souffles nourrisson sont organiques, 50% à l'âge scolaire sont fonctionnels)
- L'incidence des cardiopathies congénitales modérées à sévère reste stable à 6-8 pour 1000 naissances : 6500 à 8000 enfants naissent en France chaque année avec une malformation cardiaque congénitale
- Les cardiopathies congénitales sont la 1ère anomalie morphologique congénitale et 1ère cause de mortalité infantile : la plupart s'expriment par un souffle organique découvert le 1er mois de vie (95% diagnostiquées < 4 ans)
- 3500 interventions de chirurgie cardiaque congénitale chaque année en France

Physiologie

Naissance marquée par une adaptation cardiocirculatoire transitionnelle :
- Suppression brutale de la circulation placentaire
- Accroissement du débit artériel pulmonaire par diminution des résistances artériolaires pulmonaires fœtales
- Fermeture progressive des shunts conditionnant l'oxygénation fœtale : canal artériel, foramen ovale inter-atrial
- Mise en place d'une ventilation pulmonaire par déplissement alvéolaire et résorption du liquide alvéolaire

Un souffle est banal chez le nouveau-né par turbulences circulatoires durant l'éjection systolique (morphologie de l'arbre artériel pulmonaire). Les pressions pulmonaires étant encore élevées les premiers jours de vie, les shunts ne s'expriment souvent qu'après quelques jours de vie, surtout s'ils sont volumineux.

Diagnostic

Prénatal

- **Diagnostic anténatal possible pour la plupart des cardiopathies congénitales** avec les progrès de l'écho
  ➝ Possible ITG si extrême gravité non accessible à une PEC curative : ventricule unique, hypoplasie du cœur gauche… selon le souhait familial et après examen par un comité d'expert d'un centre de DPN
  ➝ Meilleur pronostic de certaines malformations comme la transposition des gros vaisseaux : PEC adapté précoce en maternité de niveau 3 à proximité d'un centre de cardiologie pédiatrique
- Mais diagnostic pas toujours réalisé/réalisable : effectif que dans 50-80% des cas
- Mais certaines cardiopathies non dépistables en anténatal du fait des shunts physiologiques fœtaux (foramen ovale, canal atériel) et peuvent n'être diagnostiquées que tardivement, parfois chez l'adulte (CIA)

Contexte

- **Syndrome polylmalformatif ➝ ETT** systématique (même sans symptômes/souffle)
- Déroulement de la grossesse : médicaments, toxiques… sur-risque de malformation cardiaque congénitale si diabète, rubéole gravidique, FIV, syndrome d'alcoolisation fœtale (CIA, CIV, T4F)
- **Contexte de maladie génétique** familiale à risque : syndrome de Marfan…
- Marqueurs de risque : **cardiopathie congénitale familiale au 1er degré**, antécédents de mort subite
  ➝ Syndromes le plus fréquemment associés aux cardiopathies congénitales :
  . Trisomie 21 surtout : chez 50% des enfants atteints, donc 50% type canal atrioventriculaire
  . Syndrome de Digeorge = microdélétion 22q11 : risque de tétralogie de Fallot
  . Syndrome de Turner = 45,X0 : risque de coarctation aortique
  . Syndrome de Marfan : fragilité/dilatation aortique à risque de dissection ou rupture, IA ou IM…
  . Syndrome de Williams Beuren = microdélétion du chromosome 7
  . Et syndrome de Noonan, syndrome CHARGE, Alagille, Holt-Oram, Ellis-Van Creveld, Costello…

➝ **Dans ces circonstances il faut adresser l'enfant au cardiopédiatre**

SF

Souvent absents : souffle de découverte fortuite
- Nouveau-né : **cyanose et/ou insuffisance cardiaque**
- Nourrisson : idem**, polypnée, retard staturo-pondéral** (shunt gauche-droite ou baisse du débit cardiaque)**, difficultés alimentaires** (tétées longues laborieuses)**, infections pulmonaires à répétition, sueurs fréquentes** persistantes en dehors des repas (cardiopathies avec surcharge pulmonaire par shunt gauche-droite)
- Enfant/adolescent : idem plus rarement**, dyspnée d'effort, fatigabilité** (enfant anormalement sage avec intolérance aux jeux et à la scolarité)**, rarement syncope ou douleur thoracique d'effort** (obstacle à l'éjection du VG comme un RA ou une cardiomyopathie hypertrophique obstructive, anomalie d'implantation coronaire, trouble du rythme héréditaire…)**, AEG avec anorexie/asthénie, douleur abdo**

➝ La dyspnée d'effort est le symptôme le plus commun ; les malaises (motif de consultation fréquent : 15% des enfants, surtout vagal) et les douleurs thoraciques sont rarement d'origine cardiaque (< 1%)

SC

- Inspection :
  . **Dysmorphie** d'anomalie génétique
  . **Respiration** : dynamique/tolérance respiratoire, thorax en tonneau (cardiopathie à dilatation ventriculaire)
  . **Cyanose** : cardiopathie cyanogène, apparaît si taux d'hémoglobine réduite > 5 g/dL (SpO_2 < 80%). **Réfractaire à l'O_2** contrairement aux maladies respiratoires. Hippocratisme digital si prolongée.

<table>
<tr><td rowspan="11">Diagnostic</td><td rowspan="2">SC</td><td colspan="4">- Palpation des pouls fémoraux et axillaires :
. Fréquence et régularité
. Mal perçus : insuffisance circulatoire, sténose aortique
. Abolition/diminution des pouls fémoraux : coarctation aortique (HTA, gradient tensionnel > 20 mmHg…)
- Constantes vitales : une HTA est le plus souvent néphrologique chez l'enfant mais chercher une coarctation
- Signes d'insuffisance cardiaque droite ou gauche ou d'HTAP : souvent moins typique que chez l'adulte. Symptômes respiratoires (polypnée, tirage, toux) et/ou digestifs (difficultés alimentaires, vomissements postprandiaux, stagnation ou perte de poids), tachycardie, signes congestifs (hépatomégalie, turgescence et reflux hépatojugulaire moins marqués que chez l'adulte, OMI rares, sensibilité aux infections pulmonaires)
- Parfois symptômes extracardiaques : AVC, fièvre au long cours, cassure de courbe de croissance</td></tr>
<tr><td>Modifications physiologiques</td><td colspan="3">- Rythme rapide souvent irrégulier : arythmie sinusale respiratoire parfois très marquée
- Perception de B3 fréquente (50% des cas) : le plus souvent perçu à l'apex
- Dédoublement de B2 fréquent : variable avec la respiration, au bord gauche du sternum. Normalement uniquement inspiratoire par fermeture retardée de la valve pulmonaire (augmentation du retour veineux cave par la dépression thoracique)</td></tr>
<tr><td rowspan="9">Orientation diagnostique en fonction du souffle</td><td colspan="4">➝ Un souffle variable selon le temps/position est pratiquement toujours innocent
➝ Un souffle est toujours organique s'il est diastolique, double, frémissant. Les souffles innocents sont presque toujours systoliques, plus rarement systolodiastoliques (souffle veineux du cou)
➝ Un souffle bruyant irradiant largement est a priori organique : peu d'irradiation si innocent
➝ Un souffle innocent est toujours bref dans la systole ; un souffle holosystolique, de régurgitation, relève de cause organique</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Temps</td><td>Systolique</td><td colspan="2">- Holosystolique : IM, IT, CIV
- Mésosystolique : souffle éjectionnel (RA ou RP)
- Télésystolique : prolapsus valvulaire</td></tr>
<tr><td>Diastolique</td><td colspan="2">- Proto-diastolique (régurgitation) : IA, IP
- Roulement méso-diastolique : RM, RT, ou par hyper-débit (= IM, CIV, canal artériel, CIA)
- Roulement télédiastolique (si rythme sinusal) : RM, RT</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Continu</td><td>Prédominance systolique</td><td>= Communication haute-basse pression
- Entre aorte et AP : persistance du canal artériel
- Entre aorte et veine : circulation collatérale, fistule artérioveineuse</td></tr>
<tr><td>Prédominance diastolique</td><td>- Souffle veineux du cou : bénin
- Sténose des retours veineux systémiques
- Fistule artérioveineuse par ↗ du retour veineux</td></tr>
<tr><td>Localisation</td><td colspan="3">- Apex : valve mitrale - Foyer pulmonaire : RP, CIA
- Xiphoïde : valve tricuspide, CIV - Foyer aortique : RA, sténose de l'AP droite
- Mais aussi sous-claviculaire gauche, à la fontanelle antérieure pour les nourrissons…</td></tr>
<tr><td>Irradiation</td><td colspan="3">- Dos et aisselle : obstacle pulmonaire, CIA
- Cou (carotides) et sus-sternal : obstacle aortique
- CIV : pan-radiant (« en rayon de roue »), ↘ au fur et à mesure qu'on s'éloigne de la CIV</td></tr>
<tr><td>Intensité</td><td colspan="3">- Généralement pas de corrélation entre intensité et gravité de la maladie sous-jacente</td></tr>
<tr><td>Tonalité</td><td colspan="3">- Souffle aigu : lié à un fort gradient de pression
- Souffle grave/roulement : faible gradient de pression et ↗ importantes de flux</td></tr>
<tr><td>Modification des BdC</td><td colspan="3">- Dédoublement de B2 large et fixe : BBD, CIA
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire : HTAP, position antérieure de l'aorte
- Clic : Mésosystolique apexien (foyer mitral) de prolapsus mitral
Protosystolique de sténose valvulaire des gros vaisseaux (aorte ou AP)
- Galop avec B3</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="5">Diagnostic</td><td rowspan="4">PC</td><td>RP</td><td>N’a plus sa place dans le bilan de souffle cardiaque mais peut orienter vers une cardiopathie si réalisée pour un autre motif :
- Cardiomégalie : oriente vers une cardiopathie (malformative, cardiomyopathie, myocardite)
➙ Chez l’enfant : « fausse cardiomégalie » par superposition de l’image du thymus
- Arc moyen gauche :
. Saille : dilatation du tronc de l’AP (shunt gauche-droite)
. Concave : hypoplasie de la voie pulmonaire proximale (tétralogie de Fallot)
- Pédicule vasculaire étroit : anomalie de position des gros vaisseaux
- Hypervascularisation pulmonaire : hyperdébit pulmonaire = cardiopathie avec shunt gauche- droite
- Hypovascularisation pulmonaire : obstacle pulmonaire</td></tr>
<tr><td>ECG</td><td>Non systématique mais réalisé si souffle organique, peut être normal si anomalie minime :
- Fréquence cardiaque normale : d’autant plus rapide que l’enfant est jeune
- Prédominance droite électrique : axe QRS dévié à droite, ondes T- en V1 à V4 après 1 semaine
- Arythmie sinusale respiratoire banale chez l’enfant</td></tr>
<tr><td>ETT</td><td>= Examen diagnostique clé : au moindre doute d’origine organique ➙ tout souffle du nouveau-né et jeune nourrisson nécessite un avis spécialisé cardiopédiatrique avec ETT</td></tr>
<tr><td>Autre</td><td>- Epreuve d’effort sur tapis roulant ou bicyclette ergométrique
- Holter-ECG : si troubles du rythme idiopathiques ou post- opératoires
- Imagerie cardiaque : IRM cardiaque, TDM cardiaque multibarrette
- Cathétérisme cardiaque (indication très limitée, sous AG < 10 ans) : bilan préopératoire des cardiopathies congénitales complexes, cathétérisme interventionnel à visée thérapeutique</td></tr>
<tr><td rowspan="8">CAT selon l’âge</td><td colspan="3">➙ Souffle souvent organique < 1 an et souvent fonctionnel > 1 an</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Naissance à < 2 mois</td><td>Isolé chez un nouveau-né</td><td>- En période néonatale, même asymptomatique = toujours potentiellement pathologique
- Examen clinique complet, ECG, RP de face
- ETT systématique avant la sortie de la maternité ou à défaut avant 8 jours de vie</td></tr>
<tr><td>Avec insuffisance cardiaque</td><td>- Coarctation aortique pré-ductale (en amont de l’émergence du canal artériel) = sténose de l’isthme de l’aorte : forme grave de coarctation aortique, symptomatique dès les 1ers jours de vie, au moment de la fermeture du canal artériel. Pouls fémoraux abolis ➙ Chirurgie urgente
- Autres causes plus rares ou dépistées en anténatal</td></tr>
<tr><td>Avec cyanose</td><td>- Transposition des gros vaisseaux : aorte issue du ventricule droit et artère pulmonaire du ventricule gauche, entrainant une cyanose isolée (cause la plus classique de cyanose néonatale) ➙ chirurgie urgente < 15 jours
- Cardiopathie complexe : fréquentes, polymorphes (ventricule unique, atrésie tricuspide, tronc artériel commun…), associant insuffisance cardiaque et cyanose
- Cardiopathie avec obstacle significatif sur la voie pulmonaire (T4F, rétrécissement pulmonaire critique, atrésie pulmonaire)</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Nourrisson > 2 mois</td><td colspan="2">➙ Tout souffle, même isolé, découvert < 1 an doit motiver une consultation spécialisée avec ETT</td></tr>
<tr><td>Cardiopathie avec insuffisance cardiaque</td><td>= Shunt gauche-droite (augmentation des débits pulmonaires) : le plus fréquent
- Communication inter- ventriculaire large
- Persistance du canal artériel
- Canal atrio-ventriculaire (trisomie 21 ++)
➙ Risque d’HTAP irréversible si shunt opéré trop tardivement. Une chirurgie précoce est donc impérative si large shunt, surtout de CIV, en général < 1 an</td></tr>
<tr><td>Cardiopathie avec cyanose</td><td>= Shunt droite-gauche (passage de sang désoxygéné dans la circulation artérielle)
- Tétralogie de Fallot : cyanose retardée après quelques semaines/mois
- Cardiopathie complexe : généralement déjà diagnostiquée en néonatal/anténatal</td></tr>
<tr><td>Enfant de 2 à 16 ans</td><td>Cardiopathie malformative</td><td>= Généralement dépistée avant l’âge de 2 ans sauf cas particuliers (immigrés, problèmes sociaux…)
- Cardiopathie bien tolérée : communication inter-atriale, cardiomyopathie obstructive et/ou hypertrophique…</td></tr>
</table>

	Enfant de 2 à 16 ans	**Souffle fonctionnel**	= Très fréquent : concerne **1/3 à 1/2** des enfants, surtout à l'âge scolaire - **Asymptomatique**. Disparaît avec l'âge, parfois toujours présent chez l'adulte jeune - Souffle : . Systolique, proto-ou mésosystolique, parfois continu . Éjectionnel . Généralement bref (1er tiers de systole) . De faible intensité < 3/6 . D'intensité variable selon position (↗ en décubitus) . Timbre doux, parfois musical . Sans irradiation, ni frémissement ➙ N'est jamais : **diastolique, télésystolique** ou **frémissant** - Favorisé par ↗ du débit cardiaque : **fièvre, effort, émotion, anémie, hyperthyroïdie** - Favorisé par des anomalies morphologiques : syndrome du « dos droit » ou du « dos plat », thorax en entonnoir, scoliose… - Sans modification du B1 et B2 (dédoublement variable de B2 possible) - Examen clinique normal : pouls fémoraux perçus, TA normale… - Absence d'antécédent familial ou marqueur de risque de cardiopathie congénitale (sinon examen spécialisé recommandé avec ETT) ➙ **Echocardiographie** non systématique : seulement en cas de doute diagnostique ➙ **Aucun traitement ni surveillance, aucune restriction d'activité/compétition.** Formuler une conclusion ferme précise rassurante dès le 1er examen.
		7 types de souffles anorganiques	- **Souffle musical ou vibratoire ou souffle de Still :** apexien, doux, positionnel (disparaissant à l'orthostatisme), bref et piaulant. Possible entre 2 ans et l'adolescence : vibrations du flux sanguine éjecté dans la chambre de chasse du VG - **Souffle pulmonaire :** max au foyer pulmonaire, systolique, aigu, doux, positionnel (disparaissant à l'orthostatisme), sans click, avec irradiation dans le dos et en axillaire, avec dédoublement variable de B2 : flux normal sortant du VD - **Souffle innocent haut situé :** irradiant dans les carotides (souffle carotidien disparaissant à la compression carotidienne) et les creux sus-claviculaires par flux systémique normal à travers la crosse aortique - **Souffle (« hum ») veineux :** continu, de tonalité grave, bilatéral, positionnel, augmentant en diastole, disparaît à la compression veineuse jugulaire ou à la rotation de la nuque. Possible entre 3 et 8 ans. - **Souffle de branche pulmonaire :** souffle fonctionnel systolique au bord gauche du sternum, irradiant dans le dos. Par sténose pulmonaire périphérique (disparité de calibre entre tronc artériel pulmonaire et branches pulmonaires) : chez le fœtus, 90% du flux de l'AP est dirigé vers le canal artériel, donc les branches pulmonaires sont physiologiquement moins larges et avec un angle plus aigu. - **Souffle cardiorespiratoire :** varie avec la respiration - **Souffle fonctionnel mammaire :** sur la paroi thoracique antérieure, aigu, doux, parfois prolongé en diastole, bilatéral. Dû aux flux à travers les artères mammaires internes.

SOUFFLE ORGANIQUE

Classification

Cardiopathie		Fréquence	Type de souffle	Intensité	Symptômes/SF
CIV	Type I	20-25%	Holosystolique maximal en parasternal gauche, irradiant en rayon de roue	++	0
	Type IIa			++	Shunt G-D
	Type IIb			+	Shunt G-D + HTP
CIA	Petite	8-13%	Systolique au foyer pulmonaire	+	0
	Large			++	Shunt G-D, pouls amples
CAP	Petit	6-11%	Continu sous-claviculaire gauche	+	0
	Large			++	Shunt G-D ± HTP
T4F	Rose	6%	Systolique au foyer pulmonaire	++	0
	Bleue			++	Cyanose réfractaire, hippocratisme digital, dyspnée, *squatting*
SVP	Modérée	7,5-9%	Systolique au foyer pulmonaire	+	0
	Serrée			++	Difficultés aux tétées, dyspnée d'effort
	Critique			+ ou 0	Cyanose réfractaire

+ Coarctation aortique (6%), rétrécissement aortique congénital (5%), canal atrioventriculaire (4,5%), transposition des gros vaisseaux (4,5%), tronc artériel commun (1,5%), ventricule unique (1,5%), retour veineux pulmonaire anormal total (1,5%)…

Shunt gauche/droit

Communication inter-auriculaire

= Fréquente = 8-13% des cardiopathies congénitales, très bien toléré. SR ½
- 4 formes : CIA ostium primum, ostium secondum, sinus venosus, sinus coronaire fenestré
- Shunt gauche-droite à l'étage atrial : risque de **dilatation des cavités droites** et d'**HATP**

Dg

- **Asymptomatique** dans la majorité des cas : souffle isolé
- Rarement : **retard de croissance**, **dyspnée d'effort**, **insuffisance cardiaque droite**
- **Souffle systolique** : éjectionnel, peu intense, au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos, suivi d'un dédoublement du B2 au foyer pulmonaire, fixe et constant

Complication

= En cas de shunt important, complications tardives (après 30 ans) :
- **Trouble du rythme auriculaire** (FA, flutter)
- **Dysfonction ventriculaire droite**
- **HTAP**
- **Embolie paradoxale**
- **Bronchites à répétition**

→ Aucun risque d'endocardite

TTT

- CIA ostium secondum avec retentissement (clinique/ETT) : fermeture par cathétérisme interventionnel si berges assez longues et épaisses, sinon chirurgicale sous CEC
- CIA sinus venosus et ostium primum : fermeture **chirurgicale seulement**

Communication inter-ventriculaire

- 4 formes : **CIV d'admission**, **trabéculée ou musculaire**, **péri-membraneuse centrale,** ou **conotroncale** (par mal-alignement du septum conal)
- Shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire : **dilatation des cavités gauches, HTAP post-capillaire**, pouvant évoluer vers une **HTAP pré-capillaire** fixée
- 1ère cardiopathie congénitale (20-25% des cardiopathies congénitales)

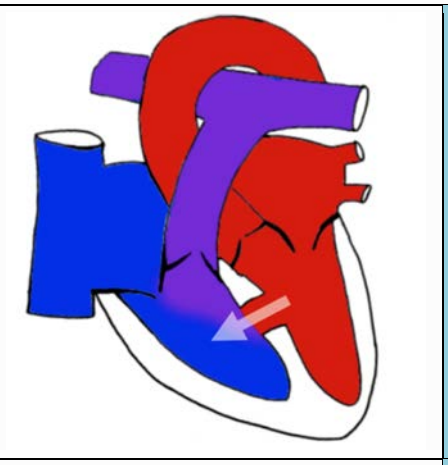
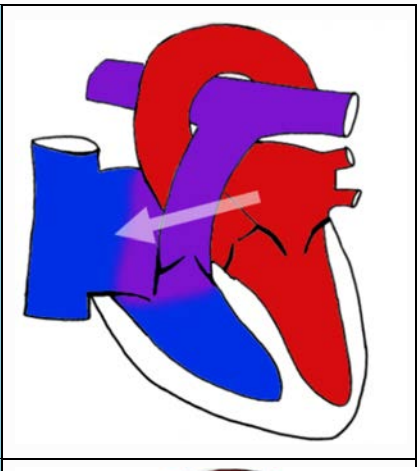
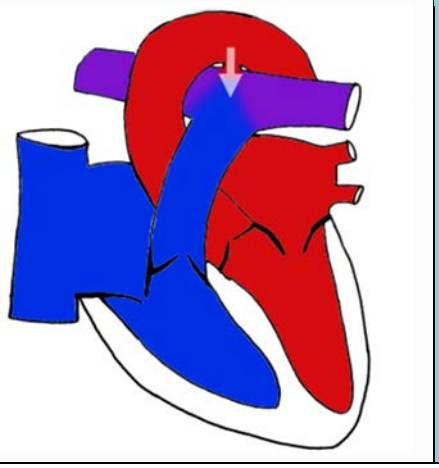
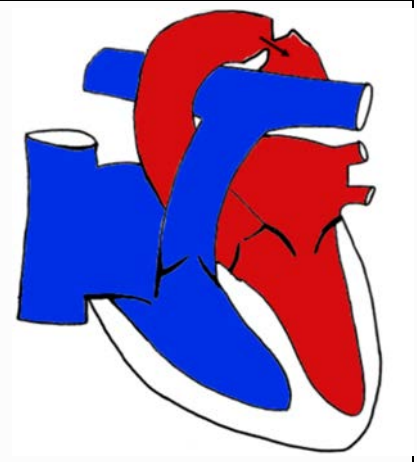
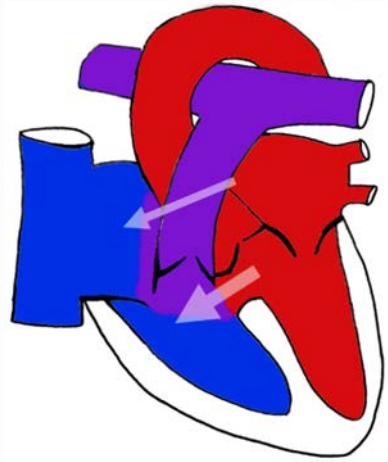
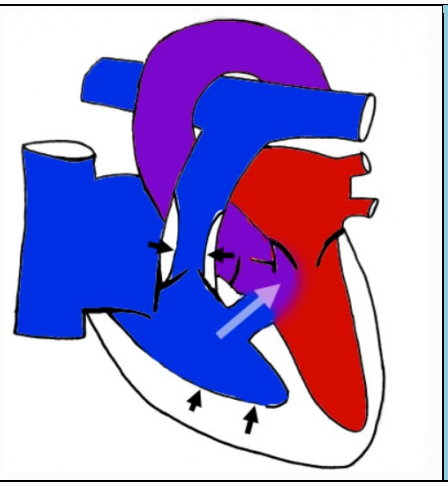
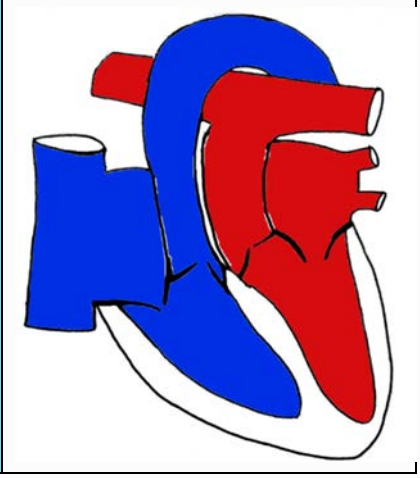
Dg

- **Perte de poids**, **difficultés alimentaires**, **tachypnée**, non cyanosante
- **Souffle holosystolique** : maximal au 4e eic gauche, irradiant dans toutes les directions en « rayon de roue » (d'intensité décroissante en s'éloignant du sternum), souvent très intense (↘ avec la taille de la CIV), frémissant. L'intensité du souffle dépend du gradient transventriculaire et des résistances vasculaires pulmonaires.
- **B1 fort à la pointe**

→ **CIV petite** = gradient important : souffle intense (gradient transventriculaire important, pressions artérielles pulmonaires basses), asymptomatique de bon pronostic. **Plus la CIV est large moins le souffle est intense…**

<table>
<tr><td rowspan="4">Shunt gauche/droit</td><td rowspan="2">Communication inter-ventriculaire</td><td>Complication</td><td>= En cas de shunt important :
- Dilatation ventriculaire gauche
- Dysfonction ventriculaire gauche, OAP
- HTAP post- capillaire puis pré- capillaire
- Insuffisance aortique
- Endocardite
➙ Risque de syndrome d'Eisenmenger après 6-9 mois de vie si CIV large : augmentation des résistances vasculaires pulmonaires suite à l'hyperdébit pulmonaire prolongé, entraînant hypertension pulmonaire fixée avec shunt interventriculaire bidirectionnel contre-indiquant une fermeture chirurgicale. Examen clinique faussement rassurant (plus de souffle cardiaque ni signes de shunt gauche-droite, cavités gauches plus dilatées…)</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Petites CIV, CIV périmembraneuses parfois : fermeture spontanée
- CIV conotroncales et d'admission : jamais de fermeture spontanée ➙ fermeture chirurgicale en cas de retentissement
- CIV trabéculées : fermeture spontanée en général ➙ chirurgie ou cathétérisme en cas de persistance avec retentissement</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Persistance du canal artériel (CAP)</td><td colspan="2">= Canal artériel : communication entre l'isthme aortique et l'AP (ductus arteriosus), fermée normalement dans les 3 premiers jours de vie par augmentation de la pression artérielle en oxygène (vasoconstriction puis prolifération de l'intima et thrombose intravasculaire)
- Shunt gauche-droite : dilatation des cavités gauches, dysfonction VG</td></tr>
<tr><td>Dg</td><td>- Pas de diagnostic anténatal : physiologique avant la naissance
- CAP de petite taille : asymptomatique
- CAP large : B1 fort à la pointe, signes de shunt gauche-droite, pouls amples (hyper-pulsatilité artérielle par vol systémique diastolique par le canal artériel : augmentation de pression pulsée
- Souffle continu systolo-diastolique sous-claviculaire gauche : parfois frémissant, timbre grave ou doux. Plus le shunt est important, plus le souffle est intense
- Evolution :
. Fermeture spontanée
. Complication : OAP, dilatation et dysfonction VG, endocardite d'Osler</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>Fermeture si CAP large avec shunt gauche-droite significatif (dilatation des cavités gauches) ou en cas de souffle en prévention de l'endocardite d'Osler :
- AINS : indométacine (Indocid®) chez le prématuré
- Fermeture par cathétérisme interventionnel ou chirurgical : si échec des AINS chez le prématuré, en 1ère intention chez le nourrisson ou enfant</td></tr>
<tr><td rowspan="6">Obstacle</td><td rowspan="3">Coarctation de l'aorte</td><td colspan="2">= Rétrécissement au niveau de l'isthme aortique contemporain de la fermeture du canal artériel (rétraction des fibres) : constitution d'un obstacle à l'éjection ➙ ↗ post- charge ➙ adaptation temporaire du VG (hypertrophie) puis désadaptation (choc cardiogénique)
- Fréquente dans le syndrome de Turner</td></tr>
<tr><td>Dg</td><td>- Insuffisance cardiaque
- HTA des membres supérieurs avec gradient tensionnel entre MS et MI
- Pouls huméraux forts avec diminution/abolition des pouls fémoraux
- Souffle systolique, sous-claviculaire gauche ou dorsal et/ou dans l'aisselle gauche</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Syndrome brutal chez le nourrisson : réanimation, traitement chirurgical
- Bonne adaptation chez l'enfant ou adulte : traitement chirurgical ou par cathétérisme interventionnel et stenting selon l'âge</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Tétralogie de Fallot</td><td colspan="2">= CIV conotroncale (aorte à cheval sur la CIV) + sténose infundibulaire pulmonaire (± SVP) + hypertrophie du VD + dextro-position avec dilatation de l'aorte
- Hausse de pression ventriculaire droite par sténose pulmonaire voire shunt droite-gauche
- Cardiopathie cyanogène la plus fréquente, par déviation antérieure du septum conal.</td></tr>
<tr><td>Dg</td><td>Parfois anténatal ➙ amniocentèse à la recherche de syndrome de DiGeorge
Souffle systolique : intense, frémissant de CIV + souffle de rétrécissement pulmonaire
2 formes :
- T4F rose : sténose pulmonaire peu serrée, SaO_2 normale, asymptomatique
- T4F bleue avec cyanose réfractaire : sténose importante, shunt droite-gauche.
. Hippocratisme digital, dyspnée, squatting (accroupissement pour ↗ les résistances vasculaires systémiques et donc ↗ le passage antérograde par l'AP)
. ↗ progressive de la cyanose ➙ polyglobulie ➙ AVC, malaise anoxique</td></tr>
</table>

	Tétralogie de Fallot	Dg	. **Complication aiguë : malaise de Fallot** lors d'une tachycardie avec hausse de consommation en oxygène (pleurs, tétées…). Le nourrisson devient hypotonique et très cyanosé par majoration de l'obstacle pulmonaire et du shunt par la CIV. - Recherche de syndrome polymalformatif (30%) notamment d'un syndrome de DiGeorge : dysmorphie faciale, fente palatine, retard psychomoteur modéré, hypoplasie thymique, hypocalcémie
		PC	- ETT : diagnostic, taille, sténoses étagées pulmonaires, forme irrégulière de T4F… - RP : cœur de taille normale en **sabot** (arc moyen creux, pointe relevée), thymus ?
		TTT	**- Chirurgical** : cure complète entre 3-6 à 12 mois : fermeture de la CIV et élargissement de la voie pulmonaire sous CEC
	Sténose Valvulaire Pulmonaire (SVP)	= Rétrécissement le plus souvent par fusion commissurale des sigmoïdes. Entraîne une augmentation de pression ventriculaire droite et HVD	
		Dg	- Diagnostic anténatal possible en cas de forme sévère - Le plus souvent asymptomatique - Souffle systolique au foyer pulmonaire, d'autant plus intense que sténose serrée - Complications : . Risque d'endocardite d'Osler . Sténose serrée : difficulté aux tétées, dyspnée à l'effort (IC droite) voire syncope . Sténose critique : cyanose réfractaire par shunt droite-gauche par le foramen ovale perméable ou par une CIA. Ventricule droit désadapté, dilaté hypocontractile, débit cardiaque diminué et le souffle devient faible
		TTT	- Cathétérisme interventionnel (en urgence si sténose critique)
	Rétrécissement valvulaire aortique	= Cardiopathie plus rare que la sténose pulmonaire, souvent par bicuspidie aortique	
		Dg	- Souffle systolique au foyer aortique, dès la naissance si significatif - Pouls faibles et signes d'insuffisance cardiaque rapidement si serré
		TTT	- **Chirurgical ou cathétérisme**
Autres	**Transposition des Gros Vaisseaux (TGV)**	= Cardiopathie par anomalie segmentaire de la latéralité : l'aorte naît du VD, l'AP du VG	
		Dg	- Diagnostic **anténatal** le plus souvent - A la naissance : **cyanose réfractaire isolée sans souffle.** Diagnostic ETT
		TTT	**- Chirurgical** sous CEC en période néonatale
Suivi/PEC	- **Suivi planifié par le spécialiste référent** que la cardiopathie soit surveillée ou corrigée (chirurgie, cathétérisme) - **Risque d'endocardite** élevé nécessitant une antibioprophylaxie si geste dentaire dans trois situations : . Corps étranger intracavitaire : prothèse valvulaire, tube, pacemaker… . Antécédent d'endocardite infectieuse . Cardiopathie cyanogène		

CARDIOPATHIE NON CYANOGÈNE	Communication inter-ventriculaire		Communication inter-auriculaire	
	Persistance du canal artériel		Coarctation de l'aorte	
	Canal atrio-ventriculaire			
CARDIOPATHIE CYANOGÈNE	Tétralogie de Fallot		Transposition des gros vaisseaux